

# Centre de Compétence

Groupe 7: Maladies hématologiques

**Microangiopathies thrombotiques**

# Historique

- 13/04/2007: circulaire sur filière de soins « maladies rares » (loi 2004, plan 2005-2008)
- 12/02/2008: structuration de cette filière par des centres de compétence
- 04/03/2008: rédaction du cahier des charges
- 06/05/2008: réunion du comité de labellisation
- 15/06/2008: proposition d'une liste par le CHU
- 04/08/2008: création des centres de compétence par l'ARH

# Centre de Référence

- Centre français d'étude des Microangiopathies thrombotiques
- Sce d'hématologie, hôpital Saint Antoine
- Paul Coppo: 01 49 28 26 21 (06 18 04 43 96)
- Marc Buffet: 01 49 28 26 21 (06 17 27 48 32)
- Courrier électronique: [www.cnr-mat.fr](http://www.cnr-mat.fr)  
[paul.coppo@sat.aphp.fr](mailto:paul.coppo@sat.aphp.fr) , [marc.buffet@sat.aphp.fr](mailto:marc.buffet@sat.aphp.fr)

# Composition

- Médecin responsable: JB Palcoux
- Médecins participants: B. Bœuf , JM Constantin, P. Deteix, A. Lautrette, E. Merlin, M. Ruivard, O. Tournilhac,
- Médecins correspondants CHU: L. Bessenay, J. Delmas, F. Demeocq, B. Evrard, A. Heng, A. Labbé, C. Paillard, V. Poirier, V. Rieu, B. Souweine, A. Tridon
- Médecins correspondants hors CHU

# Objectifs

- Mise en place d'un Registre National
- Veille téléphonique et/ou électronique
- Etablissement de protocoles de diagnostic et de traitement communs
- Conduite d'études multicentriques et évaluation de ces protocoles
- Information des médecins participants à la prise en charge de cette pathologie
- Information des patients (associations)
- Continuité de la prise en charge (enfant/adulte)

# Localement...

- **Registre national**
  - Demande de déclaration des patients au médecin responsable pour envoi vers le centre de référence
  - Fait en 2009 par les services de réanimation néphro (2), de médecine interne (2) et de pédiatrie (5)
  - Passage à Clermont-Ferrand de Sandrine Malot
  - Pour 2010
    - 3 cas en réa néphro,
    - 4 en pédiatrie
    - ???

# Localement...

- Veille téléphonique
  - Pour conseils aux médecins des hôpitaux généraux amenés à prendre en charge de tels patients
  - Et organisation des transferts éventuels
  - À faire....

# Localement...

- Protocoles communs
  - Recommandations du Centre de compétence MAT-Auvergne à propos du bilan initial des MAT
  - Décision de création le 19/02/2009
  - Rédaction définitive le 27/08/2009 (réunion avec Paul Coppo)
  - Modifié le 22/06/2010

# Bilan de PTT ou SHU

- **Bilan à faire devant toute MAT ou tout SHU**
- **Bilan « non spécifique » (anémie hémolytique)**
- → NFS + réticulocytes + schizocytes, coagulation, PDF, D-dimères
- → LDH, haptoglobine, bilirubine
- → BS1, transaminases, gammaGT, PAL
- → groupe, Coombs
- **Bilan « plus spécifique »**
- Si diarrhée :
- → coproculture (E.coli, shigella, campylobacter, yersinia),
- → recherche de gènes de virulence de l'EHEC (stx2, eae)
- Ces gènes sont recherchés en Bactériologie à Clermont-Ferrand ; le résultat peut-être obtenu en 24 à 48 heures.
- → **sérologie des infections à Coli enterohémorragiques (Institut Pasteur)**
- Transmis par le laboratoire de bactériologie.
- Si pas de diarrhée :
- → **mêmes examens sur selle normale ou écouvillonnage rectal. CBU**
- Si infection possiblement pneumococcique (pneumopathie, méningite) en cours, ou fièvre :
- → **CBC, antigènes pneumococciques urinaires, hémocultures, Rx thorax, Test de Coombs direct**

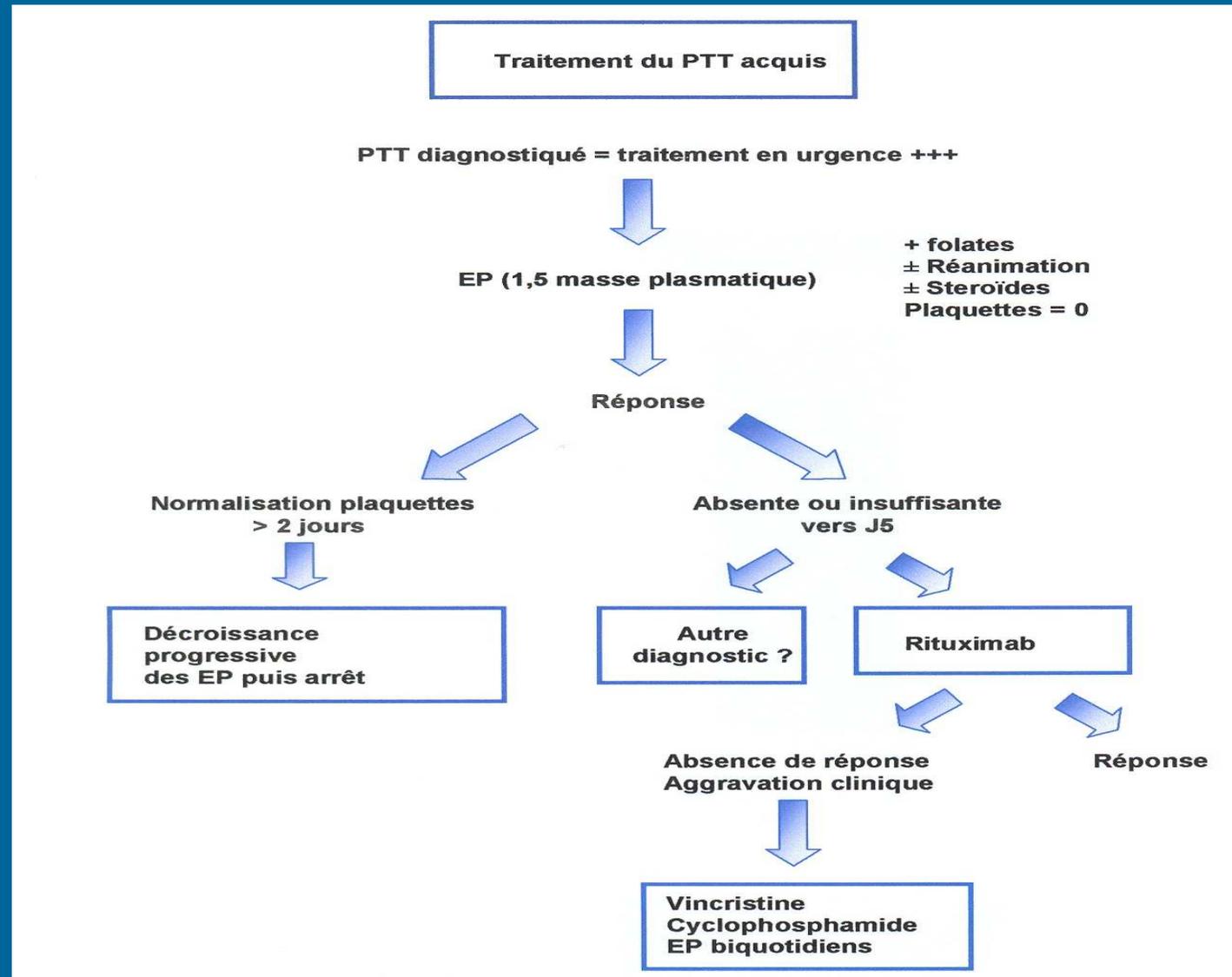
# Bilan de PTT ou SHU

- Les examens suivants ne sont faits impérativement que si on débute immédiatement les échanges plasmatiques ou si stx2 et eae sont négatifs dans le cas où on attendrait ce résultat avant de débiter les EP.
- Protéase du Facteur de Willebrand
- → **Dosage ADAMTS 13 et acps anti-ADAMTS 13** . Deux tubes citratés pour le labo d'hématologie du CHU Estaing qui seront transmis à Antoine Béclère (Dr Agnès Veyradier)
- Anomalies activatrices du système complémentaire
- à envoyer au labo d'immuno du CHU Estaing :
- → 1 tube sec pour **C3, C4, CH50**
- → 3 tubes de 5cc sur EDTA (dont 2 à conserver à 4°C et un à température ambiante) qui seront transmis à l'Hôpital Georges Pompidou (Dr Véronique Frémeaux-Bacchi) pour :
- **Facteurs H, I, MCP, B, C3 : activités et dosages, recherche d'anticorps anti-facteur H.**
- plus éventuellement : **Recherche de mutations H, I, MCP, B, C3.** La recherche de mutations ne sera faite que si on confirme qu'il s'agit d'un SHU atypique ou d'une MAT primitive et si ADAMTS 13 est normal. Il paraît cependant souhaitable de faire le prélèvement complet dès le début, plutôt que d'envoyer un deuxième prélèvement pour étude génétique si aucune autre étiologie n'est retrouvée.
  - Divers
- → **Anticorps anti-nucléaires, anti-DNA, anti-ENA**
- → **Sérologie HIV**
- → **Homocystéinémie, acide méthylmalonique urinaire, vitamine B12** (seulement en cas de SHU du nouveau-né ou petit nourrisson ou si on soupçonne un déficit en vitamine B12)

# Localement...

- Protocoles communs
  - Protocole national de diagnostic et de soins rédigé par le centre de référence
    - Diagnostic très semblable au notre
    - Traitement: arbre décisionnel
    - Encore provisoire non validé et non diffusé
  - Carte patient: en cours également

# PNDS



# Localement...

- Etudes multicentriques
  - PTTRitux1: patients inclus ? Terminé avant la création du centre de compétence
  - PTTRitux2 (Paris) : comparaison efficacité 2 ou 4 perfusions de rituximab...?
  - Endo 13 (Marseille) : profil de vasculo compétence endothéliale dans le PTT (cellules endothéliales circulants, progéniteurs endothéliaux...)
  - A venir (Paris) : évaluation des atteintes cardiaques et neurologiques des PTT et SHU

# Localement...

- Information
  - Réunion annuelle des centres de compétence organisée par le centre de référence
    - 21/10/2008
    - 16/10/2009
    - 15/10/2010
    - 21/10/2011
  - Visite des centres de compétence
    - Clermont-Ferrand le 27/08/2009

# Localement...

- Information
  - Vis-à-vis des services des CHG: diffusion de nos recommandations et des recommandations nationales (lorsqu'elles seront validées): non ou peu fait
    - Réunion de l'ANCA du 27/05/2011
  - Vis-à-vis des médecins traitants: non fait
  - Vis-à-vis des patients: non fait

# Localement...

- Continuité de la prise en charge
  - Suivi des patients fait par chaque équipe. Relation avec le médecin traitant?
  - Passage enfant/adulte peu fréquent dans cette pathologie:
    - PTT rare chez l'enfant,
    - SHU typique suivi quelques années,
    - problème peut se poser pour le SHU atypique

# Les points à développer

- Diffusion de l'information sur le bilan initial et l'arbre décisionnel recommandés
  - auprès des services concernés du CHU
  - auprès des services des CHG
- Exhaustivité du Registre
- Création d'un numéro d'appel 24/24 et 7/7 et/ou d'une adresse internet (?)